



UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 10

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE SUBAIGUË

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 17 Décembre 1927

PAR

YVES POURSINES

INTERNE DES HOPITAUX DE MARSEILLE

Né à Portiragnes (Hérault) le 9 août 1902

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

{ EUZIERE, professeur, doyen, *Président*.
DUCAMP, professeur.
MARGAROT, agrégé. { *Assesseurs*.
CARRIEU, agrégé.

MARSEILLE

SOCIÉTÉ ANONYME DU SÉMAPHORE DE MARSEILLE

(ANCIENNE MAISON BARLATIER)

17-19, Rue Venture

1927

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE SUBAIGÜE

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 10

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

POLIOMYÉLITE ANTÉRIEURE SUBAIGUË

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 17 Décembre 1927

PAR

YVES POURSINES

INTERNE DES HOPITAUX DE MARSEILLE

Né à Portiragnes (Hérault) le 9 août 1902

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs de la Thèse	{	EUZIÈRE, professeur, doyen, <i>Président</i> .	} Assesseurs.
		DUCAMP, professeur.	
		MARGAROT, agrégé.	
		CARRIEU, agrégé.	

MARSEILLE

SOCIÉTÉ ANONYME DU SÉMAPHORE DE MARSEILLE

(ANCIENNE MAISON BARLATIER)

17-19, Rue Venture

1927

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

Anatomie	MM. J. DELMAS.
Histologie	VIALLETON.
Physiologie	L. HEDON.
Chimie biologique et médicale	DERRIEN.
Physique médicale	PECH.
Botanique et histoire naturelle médicales	N...
Anatomie pathologique	GRYNFELTT.
Microbiologie	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutiques générales	BOSC.
Pathologie médicale et clinique propédeutique	RIMBAUD.
Thérapeutique et matière médicale	VIRES.
Hygiène	BERTIN-SANS.
Médecine légale et médecine sociale	GAUSSEL.
Clinique médicale	DUCAMP.
Clinique chirurgicale	VEDEL.
Clinique obstétricale	FORGUE, <i>assesseur</i> .
Clinique des maladies mentales et nerveuses	ESTOR.
Clinique ophtalmologique	P. DELMAS.
Clinique des malad. des enfants et hyg. du premier âge	EUZIERE, <i>doyen</i> .
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	VILLARD.
Clinique gynécologique	LEENHARDT.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MASSABUAU.
Clinique des maladies des voies urinaires	DE ROUVILLE.
Pharmacologie (ch. de cours)	MOURET.
Matière médicale (ch. de cours)	JEANBRAU.
Clinique propédeutique de chirurgie (ch. de cours)	GALAVIELLE.
	CABANNES.
	RICHE.

Honorariat

Doyens honoraires : MM. VIALLETON et MAIRET

Professeurs honoraires : MM. RODET, BAUMEL, TEDENAT, MAIRET, GRANEL, VALLOIS, GILIS et TRUC

Secrétaire honoraire : M. IZARD.

Chargés de Cours complémentaires

Anatomie	MM. LAUT.
Clinique propédeutique de chirurgie	RICHE, professeur.
Histologie	TURCHINI.
Physiologie	L. HEDON.
Chimie appliquée à la clinique	D ^r CRISTOL.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN.
Pathologie externe	ETIENNE.
Pathologie chirurgicale et expérimentale	LAPEYRE.
Accouchements	COLL DE CARRERA.
Pathologie médicale	GIRAUD.
Histoire naturelle médicale	GALAVIELLE, professeur.
Matière médicale	CABANNES, professeur.
Hydrologie et climatologie	GIRAUD.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées	MARGAROT.
Clinique des maladies des vieillards	BOUDET.
Stomatologie	WATTON.

Agrégés en exercice

Médecine	MM. MARGAROT.	Anatomie	MM. N...
	GIRAUD.	Chimie	N...
	BOUDET.	Histologie	TURCHINI.
	CARRIEU.	Obstétrique	COLL DE CARRERA.
Chirurgie	MM. ETIENNE.	Physique	LAMARQUE.
Ophtalmologie	LAPEYRE.	Physiologie	L. HEDON.
	N...		

Examineurs de la thèse

EUZIERE, professeur, <i>doyen</i> , <i>Président</i> .	MARGAROT, agrégé.
DUCAMP, professeur.	CARRIEU, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A MON PERE

A MA MERE

A MON FRERE

A TOUS LES MIENS

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROGER

qui m'a toujours manifesté la plus vive
sympathie et dont les conseils et la
direction m'ont été le plus utiles
pour la préparation de ce travail.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROMIEU

qui m'a aimablement accueilli dans
son laboratoire et dont l'aide m'a
été précieuse au cours de ce travail.

A MES MAITRES
DE L'ECOLE DE MEDECINE
ET DES HOPITAUX DE MARSEILLE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ODDO

In memoriam.

A MESSIEURS
LE PROFESSEUR IMBERT
LE PROFESSEUR ROGER
LE PROFESSEUR AUDIBERT
LE PROFESSEUR OLMER
LE DOCTEUR PONS
LE PROFESSEUR MONGES
LE PROFESSEUR PAYAN

dont j'ai eu l'honneur d'être l'externe
ou l'interne,

A MES AMIS

LE DOCTEUR PAUZIER (DE BÉZIERS)

en reconnaissance de l'intérêt affectueux qu'il m'a toujours témoigné.

LE DOCTEUR JEAN PAOLI

LE DOCTEUR MARC MASSOT

CHEFS DE CLINIQUE A L'ÉCOLE DE MÉDECINE

qui, avec tout leur enthousiasme lors de la préparation de l'internat, ne m'ont pas ménagé leur science et leurs encouragements.

LE DOCTEUR JEAN REBOUL-LACHAUX

CHEF DE CLINIQUE A L'ÉCOLE DE MÉDECINE

qui a bien voulu consacrer, avec son talent habituel, des moments précieux à ma formation médicale.

M^{lle} LE DOCTEUR ANDREE CERTONCINY

LE DOCTEUR MARCEL CAUDIERE

en souvenir de mon semestre d'internat au laboratoire de l'hôpital de la Conception.

LE DOCTEUR IVAN JACQUES

ET TOUS MES CAMARADES D'INTERNAT

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR EUZIERE

PROFESSEUR DE CLINIQUE NEUROLOGIQUE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE MONTPELLIER

DOYEN DE LA FACULTÉ

A MON JURY DE THESE

CHAPITRE PREMIER

INTRODUCTION

La question des atrophies musculaires progressives est bien imprécise au point de vue étiologique et pathogénique.

Le type qui nous occupe se sépare de la poliomyélite chronique Aran-Duchenne, par sa topographie plus étendue et son évolution subaiguë (1 an environ).

Il correspond cliniquement à la « paralysie générale spinale subaiguë de Duchenne ».

Ce sujet est resté net, seulement au point de vue clinique ; aussi, selon les auteurs, il est considéré :

a) Soit comme une forme particulière de la maladie de Aran-Duchenne (J.-B. Charcot) ;

b) Soit comme un syndrome clinique à substratum anatomique variable (Déjerine et André Thomas).

c) Soit comme un sujet devant être rayé des cadres de la pathologie (Pierre Marie).

Ce travail est destiné à montrer que la poliomyélite antérieure subaiguë a une individualité clinique et anatomique propre, à laquelle s'associe, d'après les travaux de Souques et Alajouanine, une individualité pathogénique aussi évidente.

Nous rapportons, d'abord, un court historique : Son histoire est celle, en grande partie, de l'individualisation des atrophies musculaires d'origine spinale.



A peine Duchenne, en 1847, eut-il commencé ses recherches électro-musculaires, qu'il fut frappé par certains phénomènes musculaires qu'il prit, d'abord, pour des anomalies, mais qui devinrent par la suite des signes d'une maladie propre.

Il présenta, en 1849, à l'Académie des Sciences, son mémoire intitulé : *Recherches électrophysiologiques sur l'atrophie musculaire avec transformation graisseuse*, dans lequel il tira les *atrophies musculaires* du groupe des *paralysies*, ouvrant ainsi une grande voie aux recherches futures. Aussi Aran (1850), partant de ce travail, écrivit (dans les *Archives Générales de Médecine*), s'appuyant sur 11 observations, la description d'une « Maladie non encore décrite du système musculaire » : (atrophie musculaire progressive). Il rapporte d'autres observations antérieurement publiées, presque à titre de curiosité, et qui n'avaient fait que peu de bruit. Il les assimile aux siennes (Van Swieten, Aberchrombie, Charles Bell, Graves, Darral, Dubois).

Roberts, en 1858, écrit une complète et intéressante monographie sur la question.

C'est à Cruveilhier que revient le mérite de donner à cette entité nosologique son caractère anatomique.

Déjà, en 1832 et 1848, il observait 2 cas d'atrophie musculaire suivis d'autopsie, et enseignait dans ses leçons, à partir de 1848, l'existence d'une nouvelle paralysie. Cependant il ne lut son mémoire à l'Académie de Médecine qu'en 1853.

La célèbre autopsie du saltimbanque Lacomte, qu'il fit en 1853, enseigna que cette atrophie des muscles devenus graisseux s'accompagnait d'atrophie des racines antérieures (et surtout à la région cervicale).

De nombreuses observations anatomiques confirmèrent à cette époque ces données, tant en France qu'à l'étranger. Mais c'est en France que furent décrites, par Jules Luys, l'absence des cellules de la corne antérieure et l'atrophie de ces dernières.

Vers 1866, donc, l'entité morbide est établie et ses traits fondamentaux sont les suivants : atrophie se développant à l'âge adulte,

à début insidieux qui commence par les petits muscles de la main, envahit lentement, progressivement, de la périphérie vers les racines, les membres supérieurs, puis le tronc et éventuellement les muscles des membres inférieurs. Cette atrophie frappe, individuellement, et parfois particulièrement, les muscles qu'elle occupe, détermine un affaissement progressif, ne s'accompagne pas de contracture, donne lieu à des contractions fibrillaires. La face est respectée. Les muscles de la langue, du pharynx et du larynx sont rarement et tardivement pris.

Ce type nosographique résuma et contient, pendant longtemps, l'histoire de l'atrophie musculaire progressive ; il était en réalité construit d'éléments disparates ; il suffit de lire les ouvrages de l'époque pour apprendre que la confusion existe, dans l'étiologie, la pathogénie, l'anatomie pathologique de cette affection.

Confusion bien explicable, quand on connaît les diversités des affections rangées sous cette dénomination. Seul le chapitre symptomatologique est le mieux défini. Le diagnostic en est simple, ne se fait qu'avec les paralysies de cause cérébrale, celles par lésion d'un ou plusieurs nerfs, avec les paralysies saturnines, rhumatismales.

A partir de cette époque (1866-1872), de grandes transformations dans les conceptions des atrophies musculaires vont se produire, à la suite de nombreux travaux tant français qu'étrangers.

Avec Charcot commence le démembrement de l'atrophie musculaire progressive. Charcot (1872-1877) individualise la sclérose latérale amyotrophique. Dans ses leçons de 1874, il fixe la classification des amyotrophies spinales en :

a) Protopathique, dont le substratum anatomique est une lésion strictement limitée aux cornes antérieures, laissant indemnes les autres départements de l'axe médullaire, déterminant au niveau des racines et des muscles des altérations secondaires ;

b) Deutéropathique ; la lésion des cornes antérieures est forcément présente, mais elle est un fait de seconde date, consécutif, en tout cas. « La lésion originelle siège encore dans la moelle épinière, mais elle s'est développée en dehors de la substance grise, et c'est par extension que celle-ci a été envahie »,

Successivement furent décrites aussi : la syringomyélie, la pachyméningite cervicale hypertrophique. Et pendant cette même

période, 1853-1886, étaient individualisées les atrophies musculaires primitives (myopathies essentielles).

Les classifications étaient telles et paraissaient devoir durer. Mais presque en même temps se faisaient entendre les opinions de Gowers (en Angleterre), Hamond (en Amérique), Pierre Marie (en France), qui, pour des raisons variables, n'admettent pas l'existence d'atrophies musculaires par lésion primitive et limitée des cornes antérieures.

Pierre Marie, dans le *Traité de Médecine* de Charcot-Bouchard, supprime délibérément les chapitres de poliomyélite antérieure chronique.

Il affirme par ailleurs que « l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne s'est écroulée de fond en comble », « qu'elle a cessé d'exister ».

« Cette maladie doit être rayée des cadres en tant que maladie autonome ».

Cependant ce type nosologique ne devait pas cesser d'exister. La thèse de J.-B. Charcot (1895) vint apporter des arguments indiscutables en faveur de l'existence des atrophies musculaires type Aran-Duchenne.

De l'exposé de ses observations, l'auteur tire les conclusions suivantes :

1° L'atrophie progressive Aran-Duchenne existe en tant qu'entité morbide anatomo-clinique ;

2° C'est une affection rare.

La découverte du facteur d'origine syphilitique mit la question à l'ordre du jour, lorsqu'en janvier 1893, le professeur Raymond établit la relation existant entre la syphilis et l'atrophie musculaire progressive.

Les études de Léri (1903) précisent la fréquence relative du rôle de la syphilis dans la détermination des atrophies musculaires progressives : Cet auteur se basait sur 6 cas personnels d'Aran-Duchenne, tous d'origine syphilitique. Deux cas suivis d'examen anatomique présentaient des lésions de méningomyélite vasculaire diffuse, semblables à celles décrites par Raymond.

A. Léri, puis son élève Lerouge, montrèrent par des recherches dans la littérature que, dans de très nombreux cas, la syphilis existait dans les antécédents des amyotrophiques.

Le travail récent de Christophe (1927) apporte une mise au point de la question, ainsi qu'une contribution importante à l'étude du rôle de la syphilis dans la détermination d'amyotrophies d'origine spinale.

Ainsi, il semble que l'on doive admettre, à l'heure actuelle, l'existence d'un syndrome anatomo-clinique d'amyotrophie d'origine spinale par poliomyélite ; certains cas comportent une étiologie syphilitique évidente, d'autres cas sont inexplicables au point de vue étiologique et pathogénique.

*
**

Si nous avons montré l'évolution des idées sur la poliomyélite chronique type Aran-Duchenne, c'est parce que l'histoire de l'atrophie musculaire progressive à allure subaiguë est liée à celle de la forme chronique.

Duchenne, depuis 1853, essaye de faire entrer dans les cadres de la pathologie la paralysie générale spinale subaiguë. Il en donne une description définitive dans la troisième édition de *L'Electrisation localisée et de son application à la pathologie et à la thérapeutique*.

Mais il a le défaut de comprendre dans le même chapitre deux variétés distinctes : l'une attribuée à une lésion localisée principalement dans les cellules des cornes antérieures de la moelle et qu'il appelle paralysie générale spinale antérieure subaiguë ; l'autre variété, « dont la marche est toujours envahissante, presque toujours jusqu'à la généralisation, offre un ensemble de phénomènes morbides symptomatiques d'une lésion qui s'étend plus ou moins à toutes les parties de la moelle ». Il la distingue de la précédente par le nom de paralysie générale spinale diffuse.

Nous devons laisser de côté celle-ci, qui ne rentre pas du tout dans le cadre de la maladie qui nous occupe.

Les faits à l'aide desquels Duchenne essayait de démontrer l'existence de ces deux espèces morbides sont réunis dans un travail

adressé à l'Académie des Sciences le 21 mai 1849 (*Recherches électrophysiologiques pathologiques et thérapeutiques*). « Les caractères fondamentaux de la paralysie générale sont :

1° L'affaiblissement et progressivement l'abolition des mouvements volontaires ;

2° La perte ou la diminution, dès le début, de la contractilité électro-musculaire dans les muscles paralysés ;

3° L'atrophie en masse des muscles paralysés et la métamorphose graisseuse de certains d'entre eux. »

Se basant sur deux faits anatomo-pathologiques de Charcot et Jouffroy, il affirme la lésion des cornes antérieures qu'il avait seulement pressentie. Il décrit deux formes : ascendante, débutant par la paralysie des membres inférieurs, et descendante, débutant par les membres supérieurs. Les cas princeps qu'il rapporte avaient une évolution de une à deux années ; ils s'étaient terminés par l'atteinte bulbaire. Mais il admet, à l'occasion d'un cas observé en 1865, que toujours l'évolution n'est pas fatale, mais que « la nutrition peut revenir dans la plupart des muscles après que la paralysie est restée stationnaire et généralisée pendant plus d'un an sans toutefois avoir atteint la langue et la face ».

Nous avons vu quelles attaques Pierre Marie dirigeait contre les atrophies Aran-Duchenne ; elles atteignaient au même titre la forme subaiguë qui nous intéresse.

Cependant, à cette période, la thèse de Charcot était en faveur du maintien de l'atrophie musculaire progressive à allure subaiguë. La cinquième observation de sa thèse a trait au cas d'un homme de 56 ans, ni syphilitique, ni éthylique ; l'affection débutait en octobre 1890 par la paralysie des membres supérieurs, l'atrophie consécutive marcha de pair avec l'affaiblissement des membres supérieurs ; les muscles du tronc, puis ceux des membres inférieurs furent pris. La R. D. était positive dans certains muscles. La mort survint deux ans plus tard, le 27 décembre 1892, par paralysie diaphragmatique. L'autopsie montra une diminution numérique des cellules des cornes antérieures de la moelle avec dégénérescence atrophique des éléments restant, — réaction névroglique intense au niveau de la corne et inflammation chronique, discrète, mais réelle des capillaires. Aucune altération de la substance blanche.

Les conclusions auxquelles aboutit l'auteur sont que les mêmes arguments invoqués pour la conservation du type Aran-Duchenne chronique valent pour le type subaigu. Ce dernier ne diffère du premier que par son évolution plus rapide, et la « poliomyélite subaiguë, au moins quand elle affecte cette forme, est identique à l'atrophie Duchenne-Aran, tout comme le sont entre elles la phtisie galopante et la phtisie chronique ».

L'observation anatomo-clinique d'Oppenheim, publiée en 1888, concernait une femme, âgée de 52 ans, dont la maladie évolua en trois années : Début par faiblesse et atrophie dans le bras droit ; successivement atteinte de la jambe gauche, du bras gauche, de la jambe droite. Les réactions électriques étaient positives. A l'autopsie, tableau typique au niveau de la corne antérieure. Aucune modification appréciable des vaisseaux. Le pourtour de la corne antérieure était légèrement intéressé.

L'autopsie de Nonne (1891), celle de Oppenheim (1894), ordinairement citées dans les ouvrages classiques, concernent des atrophies musculaires qui évoluèrent en un an et demi dans le premier cas, en trois ans dans le deuxième. Par contre, cependant, elles ne devaient pas donner un apport considérable à l'individualisation anatomique de l'affection ; car, outre la dégénérescence des cellules de la corne antérieure, il y avait des altérations cordinales manifestes.

Cet ensemble de faits anatomo-cliniques n'entraînèrent pas la certitude.

A la suite de l'étude qu'ils en font dans le *Traité de Médecine* de Brouardel et Gibert (1909), Déjerine et André Thomas concluent qu'on peut envisager la paralysie antérieure spinale subaiguë seulement comme un syndrome dont le substratum anatomique est, soit une polynévrite motrice (1), soit une cellulite des cornes antérieures de la moelle.

(1) Ils se basent, à ce sujet, sur une autopsie rapportée par Déjerine et Sottas (1896), ayant trait à un cas dans lequel une amélioration considérable était survenue au bout de plusieurs années. Les lésions cellulaires étaient beaucoup moins accusées que celles des nerfs moteurs périphériques et les auteurs considèrent qu'il s'agissait d'une polynévrite motrice avec lésions médullaires consécutives.

Ce court exposé historique nous montre l'évolution et l'imprécision des idées des auteurs sur la question qui nous occupe :

Duchenne l'avait détachée de sa maladie ;

Charcot en fait une dépendance étroite ;

Pierre Marie la supprime et, à son exemple, de nombreux auteurs classiques actuels.

Déjerine et André Thomas ne lui accordent qu'une existence clinique avec un substratum anatomique variable.

Depuis et jusqu'en 1922, la question ne paraît pas dans la littérature.

Cette date marque le début d'une étude clinique anatomique et expérimentale d'un cas d'atrophie musculaire progressive à évolution subaiguë par Souques et Alajouanine.

L'observation d'Alajouanine, Girot et Martin (1926), celle de Baudoin, Schœffer et Celice, constituent toute la documentation des cas récents et complètement étudiés.

Nous avons eu l'occasion d'observer récemment, dans le service de notre maître le Docteur Payan, à l'hospice Sainte-Marguerite, de Marseille, le cas clinique d'une malade antérieurement traitée à la clinique neurologique de l'Hôtel-Dieu (P^r Roger).

Nous avons pu, sous la direction du P^r Romieu, au laboratoire d'histologie de l'Ecole de Médecine, pratiquer l'examen anatomopathologique de ses centres nerveux.

Nous nous proposons, dans ce travail, de montrer comment, à la lumière de travaux récents et à l'analyse des observations dont nous disposons, on peut concevoir la poliomyélite antérieure subaiguë.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (Personnelle)

Madame Pig..., 43 ans, ménagère.

OBSERVATION CLINIQUE. — Elle entre, le 15 février 1927, à la clinique neurologique, Hôtel-Dieu (P^r Roger), pour impotence marquée des membres inférieurs.

Le début remonte, d'après ses premiers dires, à septembre 1926. Opérée le 9 septembre pour fibrome utérin (hystérectomie après rachianesthésie), sans incident immédiat ou secondaire, elle note, les jours qui suivent l'intervention, une légère difficulté à se servir de ses bras ; mais lorsqu'elle essaie de se lever, ses membres inférieurs sont faibles. Elle peut faire quelques mouvements, mais ne peut pas se tenir debout, ni marcher. Persistant à vouloir marcher, elle fait deux mètres, puis s'affaisse.

En réalité, l'étude de l'anamnèse montre que le début n'est pas aussi brusque : Avant l'opération, elle souffrait de « faiblesse générale » attribuée aux métrorragies et au surmenage. Elle avait pu continuer son travail, mais elle était obligée, à cause de la fatigabilité de ses membres inférieurs, de s'asseoir et de souvent se reposer. A cause de ses hémorragies génitales, elle fit un premier séjour à l'hôpital de la Conception, dans un service de chirurgie ; le repos l'améliora. Elle sortit, mais ne tarda pas à rentrer, décidée à se laisser opérer ; ce deuxième séjour dura deux mois et demi.

Nous avons vu comment, brusquement, quand la malade voulut se lever, se révélèrent les phénomènes paralytiques. Lorsqu'elle retourna chez elle, elle ne pouvait se déplacer qu'à l'aide d'une chaise ; elle peut faire quelques travaux encore avec ses mains, mais à condition qu'ils n'exigent pas trop de force ou d'habileté : par exemple elle peut tricoter, mais non coudre.

Au cours de l'installation de ces phénomènes, elle n'a jamais présenté de troubles sphinctériens.

Dans ses antécédents, on ne retrouve rien de particulier. Jamais de grosse maladie. Elle a eu, étant jeune, la variole ; elle est sujette aux bronchites et aux congestions pulmonaires.

Elle souffre de sciatique depuis longtemps. Elle est veuve, n'a jamais eu d'enfant, ni de fausse couche.

Son père et sa mère son morts ; ils n'avaient pas de maladie chronique. Une sœur est morte tuberculeuse.

Elle a perdu 1 frère à 5 ans et 1 à 6 ans. Un autre frère, qui était bien portant, est mort à la guerre.

EXAMEN à son entrée à la clinique neurologique, le 15 février 1927.

Membres inférieurs. — La malade peut soulever le membre inférieur droit au-dessus du plan du lit ; mais pas le gauche.

Elle ne peut étendre ni l'un ni l'autre après les avoir fléchis.

Mouvements assez étendus des doigts du pied, de même du cou de pied. La force musculaire pour ces segments est assez bien conservée. Au cours de ces épreuves on ne note pas de dysmétrie.

L'hypotonie est très marquée.

Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont abolis, le réflexe pédieux est normal à gauche, un peu vif à droite. Réflexe plantaire en flexion, pas de signe de Babinski.

La mensuration donne des valeurs à peu près égales pour le côté droit et le côté gauche : au niveau du mollet 24 cent. à D., 24,5 à G. ; au niveau de la cuisse 15 cent. à D. et à G.

L'examen de la sensibilité révèle quelques douleurs à la pression des masses musculaires du mollet, à la pression du tendon d'Achille et du point médio-plantaire.

Aucun autre trouble de la sensibilité objective, notamment très bonne discrimination facile.

Tronc. — Parésie très accentuée des muscles du bassin et des muscles lombaires, hypotonie très marquée.

Aucune anesthésie en selle.

Pas de point douloureux vertébral ou paravertébral (sauf en position d'hyperextension du rachis, dans le décubitus ventral douleur légère au niveau de L¹-L²).

Membres supérieurs. — *Epaules.* — La malade ne peut faire un effort soutenu pour maintenir les bras en l'air. A gauche, la force musculaire est relativement assez bonne ; à droite, force musculaire très diminuée, atrophie nette du sous-épineux, du deltoïde, avec contractions fibrillaires;

Bras. — Les biceps droit et gauche sont très atrophiés ; leur force est à peu près nulle. On note des contractions fibrillaires.

Les triceps sont mieux conservés ; à gauche on ne note pas de secousses fibrillaires.

Avant-bras et mains. — On ne note pas de très grande atrophie de ces segments. Les doigts sont légèrement rétractés en flexion, la force d'accrochage des doigts et du poignet (mouvements de flexion) est assez bonne ; par contre la force d'extension du poignet est très faible.

Les réflexes bicipital et tricipital sont diminués des deux côtés.

Le stylo-radial est diminué à droite, encore normal du côté gauche. On ne note aucun trouble de la sensibilité objective ou subjective.

L'examen du domaine des divers nerfs craniens ne présente rien de particulier à signaler.

On pratique, le 15 février 1927, une *ponction lombaire*.

La tension du L.C.R. est normale (14 cm. d'eau au Claude), le B.W. est négatif ; malheureusement, la présence accidentelle de sang rend le dosage de l'albumine imprécis ainsi que la cytologie.

Le B.W. dans le sang est négatif.

Enfin, notons que l'état des divers appareils est satisfaisant, et qu'il n'y a jamais eu d'élévation thermique durant le séjour d'un mois de maladie à la clinique.

En somme, à cette date, on pouvait conclure le diagnostic de syndrome de poliomyélite antérieure subaiguë de l'adulte paraissant accentuée après une rachianesthésie, la parésie prédomine à la racine des membres inférieurs et du M. S. droit, présence de contractions fibrillaires. Abolition des réflexes tendineux. Pas de trouble sensitif important, pas de troubles sphinctériens ; aucune altération de nerfs craniens.

Malgré l'absence d'étiologie syphilitique, on institue un traitement par le Muthanol et Acétylarsan qui ne donnera aucun résultat.

En mai 1927, la malade est adressée à l'hospice Sainte-Marguerite comme incurable, son état s'est très aggravé, elle est actuellement dans l'impossibilité de mouvoir ses membres. On doit la faire manger. Sa santé générale est très précaire.

L'examen en date du 1^{er} juin nous a montré :

Aux membres inférieurs, seuls persistent quelques mouvements spontanés des orteils du côté droit. Le pied est tombant. On note de la laxité articulaire, associée à une fonte considérable des diverses masses musculaires.

Le membre gauche se met spontanément en rotation interne.

Les réflexes tendineux sont toujours abolis, le réflexe plantaire est absent.

Quelques douleurs spontanées musculaires à intensité variable, à type de crampes, siégeant au niveau des mollets, sont réveillées par la palpation des masses musculaires ou la mobilisation.

Aucune autre sensation parasthésique, la sensibilité objective présente une intégrité complète aux divers modes.

En somme, amyotrophie considérable bilatérale plus marquée à gauche, sans trouble trophique tégumentaire.

Tronc. — La malade est dans l'impossibilité de se maintenir par ses propres moyens en position assise. L'abdomen est tendu et météorisé ; les réflexes abdominaux sont absents. Les muscles des gouttières vertébrales sont diminués de volume.

Aucun trouble trophique tégumentaire. Pas d'incurvation rachidienne. Pas d'escarre. Les diverses sensibilités sont normales. On est obligé de caler la malade en position assise, le thorax élevé. La malade présente une sensation de gêne et de manque d'air si on la couche sur le dos.

Membres supérieurs. — Ici l'atteinte diffère selon le côté considéré.

A droite, les lésions sont très accentuées ; impossibilité absolue de mouvoir le bras, l'avant-bras, le poignet.

Seuls persistent quelques mouvements de flexion et d'extension des doigts (dernières phalanges).

Aussi l'attitude est-elle pendante et flasque. La main est en supination avec légère flexion des dernières phalanges.

Hypotonie marquée.

Réflexes abolis.

Aucun trouble sensitif, sauf quelques douleurs analogues à celles notées pour le membre inférieur.

Amyotrophie très marquée allant jusqu'à la fonte complète de certains muscles réduits à un mince tissu fibreux. Sont atteints tous les muscles de l'épaule, le grand et le petit pectoral, les muscles du bras, l'avant-bras est un peu moins atteint, les éminences thenar et hypothenar sont considérablement aplaties.

Aucun trouble trophique tégumentaire.

A gauche, quelques mouvements du bras sur l'épaule sont possibles. L'abduction spontanée est possible jusqu'à 25° environ, mais elle est très faible, l'adduction par contre est mieux conservée : une certaine force d'accolement du bras contre le tronc subsiste.

La flexion de l'avant-bras sur le bras est possible, mais sans force notable. Les mouvements du poignet subsistent, mais très faibles, de même ceux des doigts, dont la force d'opposition est à peu près nulle.

Avec la plus grande difficulté, la malade arrive à porter la main à son cou ; mais elle ne peut pas manger seule.

Tous les réflexes tendineux sont abolis. Ici aussi, pas de trouble de la sensibilité.

Amyotrophie très intense des muscles de la face postérieure de l'épaule ; le deltoïde est réduit à une mince lame encore contractile ; de même les pectoraux. Les muscles du bras, de l'avant-bras, les éminences thenar, hypothenar sont aussi très réduites de volume.

Enfin, on note de nombreuses contractions fibrillaires au niveau du grand pectoral et des muscles du bras. Pas de trouble trophique tégumentaire.

Cou. — Tous les mouvements sont possibles et s'exécutent même avec force. Pas de douleur à la mobilisation, les muscles sternocleido-mastoïdiens sont normaux.

Légère diminution de volume des M. Trapèzes.

Mobilité diaphragmatique normale.

Le domaine des divers nerfs craniens ne présente à noter que des signes négatifs ; aucune atrophie linguale, ni parésie, ni contraction fibrillaire ; aucune difficulté pour déglutir . pas de trouble du goût ; réflexes cardiaque et respiratoire normaux. Cependant sensation d'angoisse et d'oppression dès que la malade est placée en décubitus dorsal. Pas de paralysie faciale ; pas d'atteinte de la VIII^e paire ; aucune paralysie oculaire ; pupilles égales, régulières, contractiles.

Les sphincters fonctionnent normalement ; il existe une constipation chronique attribuable à la parésie abdominale qui cède aux laxatifs.

Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.

L'examen des divers viscères est négatif, sauf pour les poumons, où l'on note :

Des signes de condensation au niveau du sommet gauche qui font penser à une sclérose ancienne.

Un état congestif, très peu intense, du sommet droit.

Dans les jours qui ont suivi son entrée, la malade a eu une poussée fébrile débutant brusquement, se maintenant à 39°, 40° pendant 4 jours. La température est ensuite restée subfébrile avec 38°9 le soir. Aucun phénomène viscéral particulier n'explique cet épisode.

Peut-être était-il le fait d'une poussée évolutive de la maladie, car le 10 juin devaient apparaître des phénomènes alarmants.

Ce sont des efforts de vomissements très pénibles, n'allant pas jusqu'au rejet alimentaire ; de la difficulté de la respiration avec sensation d'angoisse, accélération et irrégularité du rythme respiratoire. Le 13 juin on note la disparition de la respiration abdominale.

Le rythme cardiaque est rapide, mais régulier.

Jusqu'à cette date la température est restée subfébrile.

Le 14, nombreux râles d'encombrement bronchique disséminés.

La respiration tend à devenir un phénomène actif et volontaire:

A la moindre émotion, au moindre mouvement, instabilité du rythme cardiaque et respiratoire. On ne note pas de signe d'atteinte d'autres nerfs bulbaires.

Toujours aucun trouble de la sensibilité.

La température s'élève ; on pratique une hémoculture sur bouillon qui restera négative.

Le 14, signes de bronchopneumonie gauche. La suffocation est énorme, la température est très élevée, 39°5.

La mort survient le 16 juin, au milieu d'une crise de suffocation.

L'évolution a donc duré environ 9 mois.

L'amyotrophie a progressé sans cesse jusqu'à l'abolition de la fonction musculaire. Elle a eu une marche ascendante rapide atteignant les membres supérieurs peu de temps après les membres inférieurs et prédominant aux racines. L'atteinte terminale des centres bulbaires, cardiaques et respiratoires paraît avoir favorisé le développement de l'affection respiratoire aiguë qui a contribué à emporter la malade. En dehors de ce syndrome bulbaire terminal aucun autre phénomène qu'une amyotrophie extensive avec contractions fibrillaires et abolition des réflexes ; en particulier ni trouble de la sensibilité, ni signes d'altération pyramidale.

OBSERVATION ANATOMIQUE. — *Autopsie.* — Environ 15 heures après la mort, les centres nerveux sont formolés *in situ* par ponction rachidienne. L'autopsie ne peut être pratiquée que 36 heures après la mort.

Le poumon gauche présente, à sa base, des lésions de bronchopneumonie caractéristiques avec œdème. Le sommet gauche présente de la pachypleurésie, et au niveau de sa face antérieure un ramollissement caséux, allongé dans le sens vertical, long de 7 à 8 centimètres, de la largeur d'une pièce de dix centimes. La partie inférieure de ce ramollissement est le siège d'une caverne.

Le poumon droit est simplement congestionné à sa base. Au sommet : trois ou quatre petites cavernes disséminées, de la grosseur d'une noisette, pas d'amas caséux net, ni de granulation.

L'examen des autres viscères n'offre rien de particulier.

De même l'examen macroscopique des centres nerveux.

Examen histologique. — Méthode d'étude :

Fixation au formol à 10 % pendant trois jours, ensuite formol à 4 % pendant 10 jours.

Coloration :

A l'hématéine-éosine.

A l'hématoxyline ferrique, fuchsine acide, bleu d'aniline.

A l'hématoxyline ferrique, fuchsine acide, jaune métanil.

Selon la méthode de Nissl, au bleu de méthylène à 4 %.

Selon la méthode de Weigert modifiée par Achard et Thiers, pour pièces fixées au formol, avec coupes à la celloïdine.

Selon la méthode de Nageotte, avec coupes à la congélation ou à la celloïdine (1).

Selon la méthode de Del Rio Hortefa.

Résultats. — Nous avons effectué des préparations, à peu près à tous les niveaux. Nous en détaillerons quelques-unes qui nous ont paru les plus caractéristiques.

Coupe au niveau de la première cervicale (hémateïne-éosine).

On compte quatre ou cinq éléments cellulaires par corne antérieure. Certaines cellules sont nettement atrophiées, d'autres présentent un état poussiéreux du cytoplasma avec margination du noyau. Certains noyaux sont entourés d'un halo clair, en d'autres points on n'aperçoit pas de noyau.

Quelques vaisseaux sont congestionnés, remplis de globules rouges, les espaces périvasculaires sont, par endroit, dilatés. Il n'y a pas de périvascularite nette.

Il n'y a pas de réaction de la névroglie au niveau de la substance grise des cornes. Par contre, agglomération de cellules névrogliques autour du canal de l'épendyme qui est oblitéré.

Les méninges n'offrent rien de particulier.

Coupe au niveau de la deuxième cervicale (Méthode de Nissl).

Sur huit cellules visibles au niveau d'une corne antérieure, on en trouve quatre seulement qui présentent des corps chromatiques visibles avec un noyau central ; les autres paraissent hypertrophiées. Leurs corps chromatiques ne se montrent pas colorés : véritable état poussiéreux et, par endroit, fonte bulleuse du protoplasma. Noyau marginé, soit à un pôle, soit sur un bord.

(1) Cette méthode nous a donné de très bons résultats avec coupes à la celloïdine. Voici les divers temps que nous avons adopté :

Passage à l'alcool acétifié, demi-heure.

Lavage à l'eau ordinaire.

Coloration à l'hémalum acide, à chaud (56°), une à deux heures.

Lavage à l'eau ordinaire.

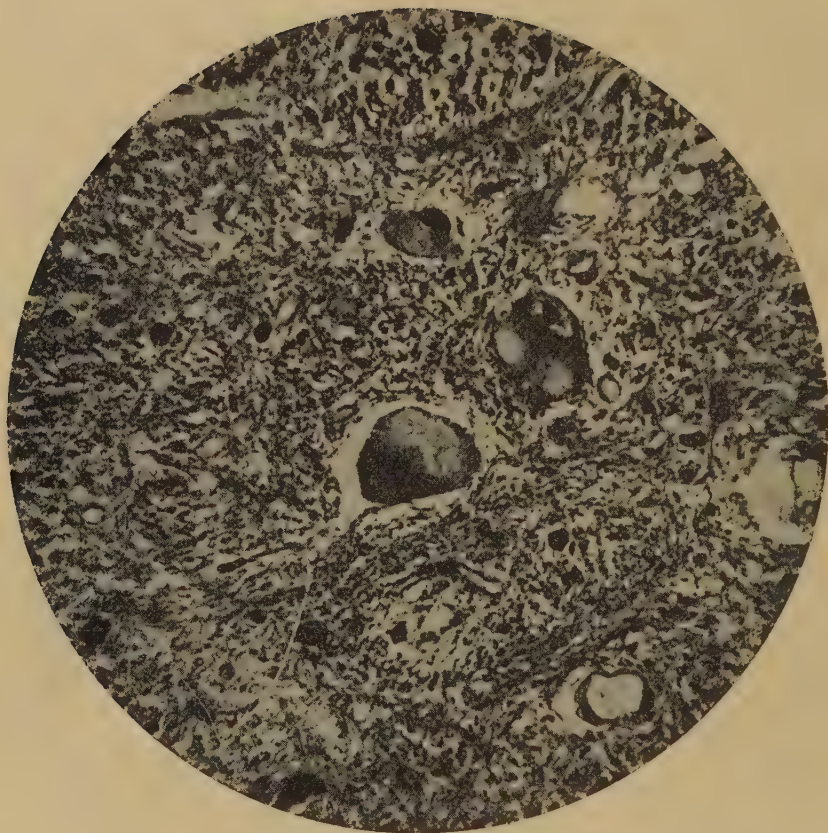
Régresser dans le mélange borax-ferricyanure de Weigert.

Lavage à l'eau ordinaire et passage quelques minutes dans l'eau lithinée.

Lavage à l'eau.

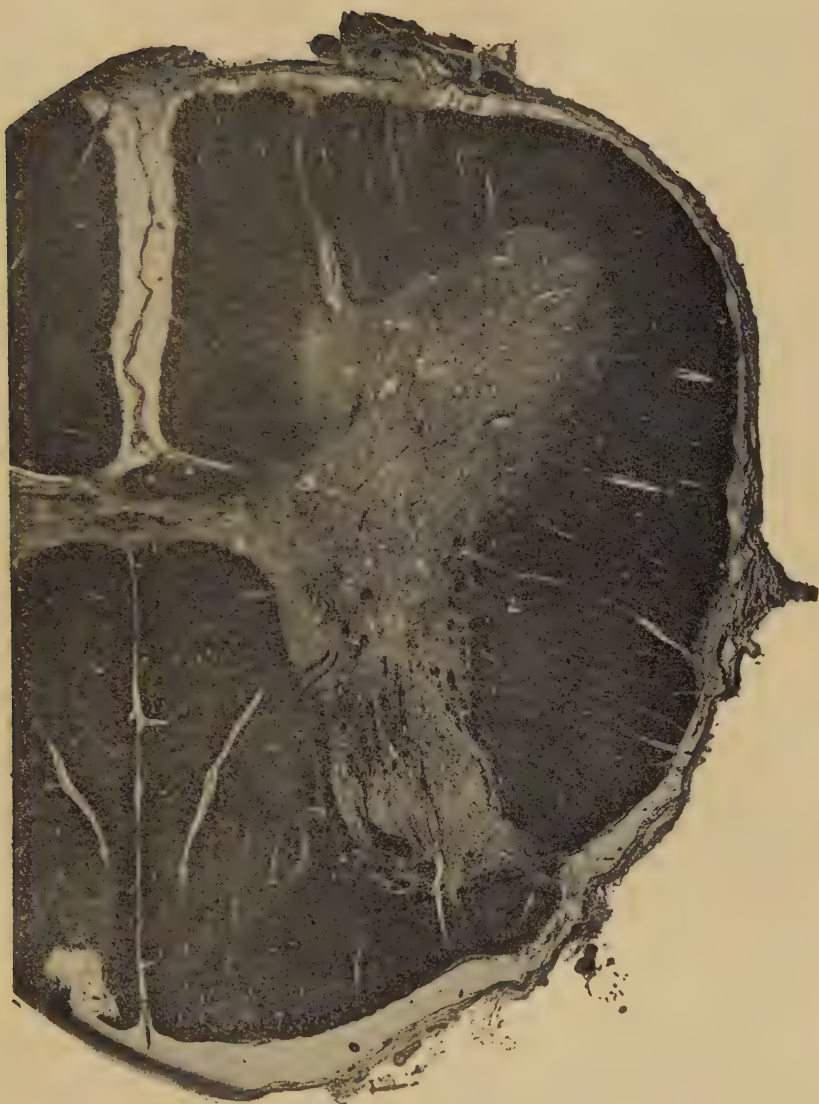
Alcool à 90°, xylol phéniqué, xylol pur. Baume.

L'avantage de cette méthode est sa rapidité ; en trois heures et même moins, on peut terminer une préparation. Il n'y a pas d'inconvénient de laisser les préparations longtemps dans l'hémalum (nous avons laissé des coupes 48 heures). Dans ce cas, la régression est plus longue et doit être faite de préférence à chaud.



(Microphotographie du Dr Roussacrot).

FIGURE I. — Coupe au niveau de C. V. — Coloration à l'hématoxyline ferrique
fuchsine acide-bleu d'aniline
Cellules de la corne antérieure en dégénérescence



(Microphotographie du Dr Roussac).

FIGURE II. — Coupe au niveau de L. I. — Coloration par la méthode de Nageotte
a) Intégrité de la substance blanche
b) Réduction numérique des cellules de la corne antérieure

Coupe au niveau de la cinquième cervicale (Méthode de Nissl).

On trouve ici une diminution numérique des cellules radiculaires antérieures, elle devient plus accusée et porte surtout sur le groupe latéral externe.

La préparation montre au niveau d'une corne antérieure des éléments cellulaires en dégénérescence, du même type que précédemment, mais en nombre à peu près normal ; au niveau de l'autre corne antérieure, peu d'images de dégénérescence, mais réduction numérique des cellules très accusée.

On note la même dilatation périvasculaire, la même discrétion de la réaction névroglique, le même « nodule » périépendymaire moins intense que plus haut.

Coupe au niveau de la cinquième dorsale. — Coloration trichromique.

L'altération des capillaires est plus accusée que sur les préparations précédentes. On trouve des vaisseaux relativement volumineux ; la périvascularite est assez nette.

Les cellules radiculaires antérieures sont très réduites en nombre ; on ne note qu'une cellule, présentant la dégénérescence bulleuse.

Pas d'envahissement névroglique marqué de la substance grise,

Coupe au niveau de la cinquième lombaire (Nissl et Tricheone).

On ne compte pas quelques rares cellules au niveau de la corne antérieure. Certains éléments sont déformés, méconnaissables. Les vaisseaux sont ici plus volumineux avec réaction conjonctive des parois.

La névroglie, par contre, offre une réaction atténuée, le nodule périépendymaire, très marqué au niveau des régions cervicales, est ici peu accusé.

Des coupes colorées au Weigert-Achard, ou au Nageotte, ne montrent aucune altération de la substance blanche médullaire. L'intégrité myélinique est en tout point parfaite.

Coupes au niveau du bulbe (Nissl, Tricheone, Nageotte).

On ne note que de très rares images de dégénérescence cellulaire, qui ne vont pas jusqu'à la tigrolyse, au niveau du noyau du XII ou du X.

Les vaisseaux sont congestionnés, les espaces périvasculaires simplement dilatés, sans périvascularite nette. Cet état s'atténue à mesure que l'on considère des coupes plus élevées.

La moitié inférieure du bulbe présente une réaction névroglique périépendymaire très intense. Au niveau du plancher du IV^e ventricule, par contre, épendymite très légère.

La substance blanche offre une intégrité complète.

De cette étude anatomique, nous pouvons donc conclure qu'on ne trouve pas d'altération de la substance blanche médullaire, ni bulbaire, que ce qui domine au niveau de la moelle c'est la réduction numérique des

cellules radiculaires antérieures. Les images de dégénérescence sont peu nombreuses, si ce n'est à la région cervicale haute. A ce niveau, en effet, le nombre des éléments cellulaires est à peu près normal, mais de nombreuses cellules présentent soit un protoplasma poussiéreux avec noyau marginé, soit une fonte bulleuse du protoplasma, soit une hypertrophie marquée. Il n'y a pas de réaction névroglique fibreuse accentuée. Par contre, les images névrogliques protoplasmiques sont assez importantes. Sur toute la hauteur de l'axe spinal et du bulbe inférieur, nous retrouvons une agglomération nodulaire périépendymaire de cellules névrogliques. Cette altération est d'autant plus importante qu'on examine des segments plus élevés de l'axe. Le canal de l'épendyme est oblitéré sur toute son étendue.

Les vaisseaux ne présentent pas, par contre, d'altération bien importante. A la région cervicale haute et bulbaire, simple état congestif des capillaires avec espaces périvasculaires agrandis peut-être en rapport avec de l'œdème périvasculaire. Pas de périvascularite nette. Cet état congestif s'atténue à mesure que l'on considère des segments plus inférieurs ; mais, par contre, les parois s'épaississent par sclérose vasculaire et périvasculaire. On ne note nulle part d'endartérite ni de lésions thrombosantes.

Les méninges sont normales en tout point.

OBSERVATION II

(Publiée par SOUQUES et ALAJOUANINE)

OBSERVATION CLINIQUE RÉSUMÉE. — *En avril 1921*, vient consulter à la Salpêtrière, M. André, âgé de 17 ans, atteint d'amyotrophie localisée au membre supérieur droit. Aucun antécédent pathologique.

Le début remonte à 3 mois, sans phénomènes généraux, ni malaise notable, par amaigrissement rapidement progressif de la main. Les troubles de la motilité d'abord légers sont allés en s'accroissant à ce niveau, puis l'atrophie a gagné tout le membre.

L'examen a montré une atrophie musculaire diffuse de tous les muscles de la main. L'amyotrophie est également diffuse sur les groupes brachiaux et antibrachiaux. Elle est moins marquée au niveau des muscles de l'épaule. On note des secousses fibrillaires. La force musculaire est très diminuée.

Les réflexes existent mais sont très faibles.

La main est le siège de cyanose et sudation abondante.

Réaction de dégénérescence positive sur la plupart des muscles du membre supérieur droit.

A cela s'associe un ensemble de signes négatifs qui individualisent ces symptômes.

Notamment :

Aucun signe d'altération pyramidale.

Aucun trouble de la sensibilité.

Un liquide C. R. normal avec B. W. négatif.

Un mois après, on assiste à l'extension de l'amyotrophie au M. S. gauche ; début par l'éminence thenar, en 30 jours atteinte totale de tout le membre gauche qui présente alors un aspect identique au membre droit.

A la fin juin, commence à se montrer l'atrophie des muscles des membres inférieurs. D'abord elle débute par les muscles de la jambe ; elle est diffuse, porte sur les loges antéro-externe et postérieure et s'accompagne de déformation des pieds avec excavation de la voûte plantaire. Les réflexes tendineux sont très faibles. La marche encore possible est difficile. Elle devient impossible au début de septembre.

Le 15 septembre, apparaissent des phénomènes nouveaux. La face et surtout les muscles masticateurs sont amaigris.

Il y a de la difficulté à siffler ou souffler.

L'essoufflement survient après les mouvements volontaires, la température est subfébrile, 37°8.

Le 16, existe une gêne respiratoire marquée. La face est angoissée, couverte de sueurs, cyanosée ; la température est à 38°1. Une P. L. pratiquée a montré un L. C. R. normal, aucun signe morbide de l'appareil respiratoire.

Le 17, mort subite.

Au total, l'évolution a donc duré 8 mois. Elle a été apyrétique (sauf la légère élévation des 3 derniers jours), en dehors de cette terminaison par atteinte bulbaire, aucun autre phénomène qu'une amyotrophie extensive. Jamais de signes pyramidaux, ni de troubles sensitifs.

En somme, syndrome d'atteinte pure des cornes antérieures à évolution subaiguë.

OBSERVATION ANATOMIQUE. — Autopsie pratiquée 26 heures après la mort. Sans formolisation *in situ* préalable.

(Techniques de Weigert, Pal, Cochenille, Nissl, Nageotte).

La moelle lombaire présente au Nissl : l'existence d'une réduction numérique importante des cellules motrices des cornes antérieures (avec conservation du groupe antéro-interne). Quelques éléments sont en tigrolyse nette. A l'hémalum éosine : congestion nette des petits vaisseaux de la substance grise avec infiltration périvasculaire par place.

La moelle dorsale et cervicale montre des altérations semblables. La réduction numérique est beaucoup plus marquée au renflement cervical. A la région dorsale les groupes latéraux sont bien conservés. Les groupes antérieurs sont en tigrolyse nette. Les gaines périvasculaires sont par place distendues par de l'œdème.

La portion inférieure du bulbe montre quelques vaisseaux dont les gaines sont dilatées et infiltrées. Par endroits, véritables nodules infectieux.

Au niveau de la décussation des pyramides, périvascularite accusée ; figures de neuronophagie à la partie supérieure de la corne antérieure.

La position supérieure du bulbe montre de rares cellules en tigrolyse au niveau du noyau du XII. Les éléments cellulaires du noyau du X montrent un état pâle des corps chromatiques, mais elles n'aboutissent pas à la tigrolyse complète.

Les faisceaux blancs présentent une intégrité myélinique remarquable, le reste du système nerveux central ne présente rien à signaler.

En résumé : lésions de poliomyélite antérieure, caractérisée par la réduction numérique et l'altération discrète des cellules des cornes antérieures et des lésions des gaines périvasculaires.

Sans dégénérescence cordonale.

N.-B. — Nous rapportons plus loin les recherches expérimentales qu'effectuèrent les auteurs.

OBSERVATION III

(Publiée par Th. ALAJOUANINE, L. GIROT, R. MARTIN)

a) *Etude clinique.* — M^{me} J..., âgée de 40 ans, entrée à la Salpêtrière en janvier 1923, pour crise de dépression mentale. Les troubles psychiques rétrocèdent rapidement ; la malade attire l'attention sur l'atrophie de ses M. S. Le début remonte à 2 mois. L'examen pratiqué à cette date révèle :

Amyotrophie des M. S. prédominant à droite et plus marquée aux extrémités ; main de singe caractéristique, force musculaire diminuée.

Les réflexes existent.

Les M. inférieurs sont faibles, sans diminution de volume notable.

Pas de signes d'altération pyramidale.

Pas de trouble sensitif.

Rien de particulier dans le domaine des nerfs craniens. Le L. C. R. est normal.

L'examen électrique montre : Réaction de dégénérescence complète dans les muscles de la main, réaction de dégénérescence partielle dans les muscles de la jambe et les autres muscles du M. S. Ebauche de réaction de D. dans les muscles de la cuisse. On institue un traitement électrique qui améliore les fonctions musculaires.

La malade sort en juin 1923.

Elle rentre à nouveau en octobre 1923.

L'état d'amyotrophie ne paraît pas avoir considérablement augmenté. La gêne fonctionnelle n'est pas très accusée. On ne note toujours pas de signes d'altération des voies pyramidales ou sensitives. Le psychisme est normal.

Revue le 10 novembre 1923, on constate de grands progrès de l'amyotrophie, surtout aux M. I. La malade est maintenant alitée, elle ne peut faire que quelques mouvements des orteils et fléchir les genoux. De même les mouvements du tronc sont très diminués. Les mouvements des membres supérieurs sont aussi très minimes.

Les réflexes tendineux sont faibles ou abolis.

Achilléens et rotuliens, abolis.

Radiaux et cubito-pronateurs abolis.

Olécraniens et bicipitaux, très faibles.

Toujours pas de trouble sensitif, ni de signe pyramidal.

Des troubles respiratoires s'installent : polypnée, tachycardie, avec sensation de constriction thoracique.

La respiration abdominale est encore persistante.

Le 12, la face se fige, difficulté pour siffler ou souffler.

Vomissements faciles, pas de troubles de la déglutination.

Gêne de l'élocution augmentée par la dyspnée, pas de troubles oculaires.

Psychisme intact.

Le 13, ces phénomènes s'exagèrent, la voix est à peine articulée. Pas de signes d'atteinte de la XII^e paire.

Le L. C. R. est normal.

Le 14, les troubles respiratoires sont de plus en plus accentués.

Le 15, la température monte à 38°2. Aucun signe nouveau n'apparaît.

La mort survient sans nouvel accident aigu.

La température monte à 40° demi-heure après la mort.

En résumé, syndrome d'altération isolée des cornes antérieures ayant débuté par la région cervico-brachiale et s'étendant ensuite à tout l'axe spinal, évolution sans phénomène fébrile ni viscéral surajouté, mort brusque dans les jours qui ont suivi l'atteinte du bulbe.

b) *Observation anatomique.* — Méthode d'étude (Technique de Weigert, Pal, Cochenille, Hématéine-éosine, Nissl, Soudan).

a) Pas de lésion appréciable d'ordre myélinique (sauf très légère pâleur marginale à la région lombaire).

b) La substance grise présente :

Des lésions élémentaires de tigrolyse, décelable au Nissl. Le bloc chromatique poussiéreux prend une topographie marginale, le centre subit une dégénérescence pigmentaire, le noyau devient excentrique.

Par endroit, on note une dégénérescence cellulaire d'un caractère particulier : c'est la fonte bulleuse du protoplasma de certains éléments moteurs. La bulle occupe une position latérale. Cette dégénérescence n'atteint pas toute la cellule, des éléments tigroïdes peuvent persister.

La disposition topographique de ces dégénérescences est très irrégulière. De l'étude aux différents niveaux, il faut conclure :

a) Les foyers de dégénérescence sont disséminés d'une façon variable ; on ne peut admettre l'atteinte systématique d'une colonne cellulaire.

b) La corne antérieure est globalement atrophiée. Sans envahissement névroglique.

c) Les groupes sympathiques intramédullaires sont atteints assez souvent.

d) L'angle latéral de la moelle dorsale est parti du siège de dégénérescence cellulaire importante.

e) La tunique lymphatique périvasculaire contient un liquide œdémateux finement granuleux, par endroit véritable périvascularite.

Pas de macrophages véhiculant des débris dégénératifs.

Il s'agit donc de lésions dégénératives lentes de la corne antérieure et de la région intermedio-latérale, lésions sans figure de neuronophagie, avec tigrolyse et dégénérescence bulleuse. Le système interstitiel réticulo-névroglique présente une réaction très atténuée.

N.-B. — Nous rapporterons plus loin les recherches expérimentales qu'effectuèrent les auteurs.

OBSERVATION IV

(Publiée par BAUDOUIN, SCHAEFFER et CELICE)

Observation clinique. — Il s'agit d'une malade de 58 ans, ménagère, qui ne présente pas d'antécédent pathologique.

En août 1922, à la suite d'une marche prolongée, elle note de la fatigue intense de ses membres inférieurs ; puis survint de la faiblesse nette ; cependant elle continue à vaquer à ses occupations.

Vers la fin de 1923, une aggravation se produit.

De février 1924 à mai 1924, elle fait un premier séjour à la Rochefoucault.

A cette date existe une paraplégie flasque accentuée, sans atteinte des membres supérieurs.

La ponction lombaire donne un liquide normal, avec réaction de B.W. et de benjoin colloïdal négative. Le B.W. du sang est aussi négatif ; un traitement antisyphilitique d'épreuve reste sans résultat.

On applique un traitement électrique associé à des injections de strychnine.

La malade quitte l'hôpital en *mai 1924*.

Elle y retourna bientôt, en *janvier 1925*, car depuis six mois les membres supérieurs commencent à se prendre. On constate à *cette date*, au *point de vue moteur* :

Paraplégie flasque complète ; les muscles de la ceinture pelvienne, les masses juxta-rachidiennes, les muscles abdominaux sont intéressés.

Aux membres supérieurs, les mouvements volontaires sont conservés, sauf l'abduction qui est très limitée.

La force segmentaire est très diminuée.

Rien de particulier dans le domaine des nerfs craniens.

Les *fonctions sensibles* ont été jusqu'ici normales, mais depuis quelques jours existent des douleurs musculaires spontanées continues, surtout nocturnes, à type de fourmillement ou de crampe.

Les *réflexes tendineux* sont abolis au membre inférieur ; au membre supérieur ne persiste que le tricipital droit. Réflexe cutané abdominal aboli. Silence plantaire. Aucun trouble sphinctérien.

L'amyotrophie est intense, elle est masquée aux membres inférieurs par le développement du tissu adipeux sous-cutané.

Au membre supérieur, les groupes thenar et hypothenar sont aplatis. Les reliefs musculaires des avant-bras et du bras sont à peu près inexistantes.

L'état viscéral est satisfaisant.

Jusqu'en octobre 1925, la symptomatologie reste à topographie spinale. On assiste à l'évolution progressive de l'amyotrophie, à l'atteinte des muscles de la nuque (mai 1925), à l'augmentation des douleurs musculaires, à des poussées d'œdème du M. S.

Le 25 octobre, apparaissent des douleurs articulaires avec gonflement. Sans température.

L'atteinte bulbaire est certaine.

Il y a de la gêne de la déglutition, la voix est nasonnée, la langue est atrophiée avec secousses fibrillaires.

Dans la nuit du 22 au 23 novembre, survient une crise caractérisée par de l'angoisse avec amblyopie, pas de dyspnée. Parole de plus en plus gênée. Salivation et transpiration abondantes.

Le 25 janvier 1926, apparaît une crise de dyspnée intense avec soif d'air, l'augmentation de la cage thoracique est très limitée.

Les rythmes respiratoire et cardiaque sont rapides et irréguliers.

Un tel état se reproduit 48 heures après.

La malade meurt le 28 janvier 1926.

En résumé, il s'agit d'une malade qui en trois ans parcourut les étapes d'une paralysie ascendante ayant débuté par les membres inférieurs, pour gagner ensuite le tronc, les membres supérieurs, finalement le bulbe. L'autopsie devait prouver l'atteinte isolée des cornes antérieures.

b) *Observation anatomique.* — Etude après formolisation *in situ*.

La moelle montre, à tous les niveaux, une altération profonde des cellules des cornes antérieures, surtout à la région cervicale.

Il y a une très notable réduction numérique.

Certains éléments sont en dégénérescence (amas granuleux arrondis), on ne note pas d'image de neuronophagie. Les cellules de la base de la corne postérieure et de la corne latérale présentent aussi quelques altérations protoplasmiques.

La substance blanche est intacte (sauf très légère pâleur marginale des cordons latéraux de la région dorsale).

Il n'y a pas de lésions inflammatoires caractéristiques, très peu de périvascularite.

Les ganglions rachidiens présentent une sclérose légère avec infiltration cellulaire.

Le noyau du XII est manifestement altéré, on observe des images de dégénérescence cellulaire, sans réduction numérique des éléments.

Les autres portions des centres nerveux sont intactes.

Les nerfs périphériques présentent des altérations de la myéline (segmentation en boule), avec hyperplasie des noyaux de la gaine de Schwann et réduction numérique des cylindraxes.

L'examen des viscères ne montre rien de particulier.

Au total, l'atrophie de la corne antérieure est globale. La réduction numérique des éléments cellulaires est très marquée, tout le neurone périphérique est dégénéré. Les lésions inflammatoires sont légères. Il n'y a pas d'altération cordonale, sauf une très légère sclérose diffuse et discrète.

CHAPITRE III

CONSIDERATIONS ANATOMO-CLINIQUES

Les trois premières observations rapportées sont en tout point superposables. On retrouve les mêmes caractéristiques cliniques et anatomiques. L'observation de Schœffer, Baudouin et Celice s'en écarte un peu au point de vue clinique à cause de son évolution plus traînante et de l'adjonction de quelques douleurs musculaires. Néanmoins, l'étude anatomique précise et serrée qu'en ont donnée les auteurs oblige à tenir compte de ce fait.

A l'analyse de ces observations, on doit admettre que la maladie qui nous occupe a une individualisation anatomo-clinique incontestable.

Etude clinique

Le *début* est habituellement insidieux et comporte des malaises généraux avec fatigabilité excessive ; peu après cette période, le malade note de la maladresse, de la diminution de la force musculaire dans le domaine des muscles qui seront intéressés. Parfois, comme dans notre observation, c'est un épisode intercurrent rachidien (rachianesthésie) qui révèle brusquement la maladie, ou bien un épisode psychique, à l'occasion duquel l'affection prend une marche rapide et attire l'attention du malade, comme dans le cas de Souques et Alajouanine. Mais il semble que, toujours, en interrogeant de près, on doive retrouver cette période sans température, sans phénomènes d'atteinte viscérale localisée, attribuée facilement au surmenage et que le repos paraît devoir améliorer. D'autre part, cette période est assez longue, mais il est difficile d'en situer le début d'une façon précise.

On ne peut pas parler de période d'état, puisque l'affection n'est jamais semblable à elle-même et ne cesse d'évoluer.

Le symptôme dominant est l'atrophie musculaire qui comporte des caractères particuliers.

Dès qu'on l'a constatée au niveau d'un groupe musculaire, son évolution est rapide et va jusqu'à la fonte presque complète de la lame musculaire. Dans les observations que nous avons rapportées, en un ou deux mois le groupe musculaire atteint était complètement dégénéré. Elle crée des paralysies qui ne paraissent pas toujours survenir après la période d'atrophie, mais dans certains cas marchent de pair avec elle : notre malade a présenté une parésie très marquée dans les jours qui ont suivi une intervention.

Les contractions fibrillaires sont nettes, et surtout importantes au niveau des muscles récemment atteints.

Cette atrophie s'accompagne, d'abord, de la diminution des réflexes tendineux, osseux ou cutanés, puis de leur disparition. Cet état marche de pair avec les progrès de la maladie. Cependant, en ce qui concerne les réflexes tendineux, il ne semble pas que leur abolition soit, purement et simplement, le fait de la fonte du muscle, mais provienne de l'atteinte du neurone moteur médullaire ; cette abolition ne manquait dans aucune observation.

L'hypotonie qui suit cette atrophie est un phénomène banal.

Les examens électriques pratiqués indiquent une réaction de dégénérescence complète et totale pour les muscles atteints depuis longtemps, partielle et plus ou moins intense pour les muscles récemment pris. Cette R. D. partielle existe avant que l'on constate toute diminution du volume du muscle : le malade note seulement une légère diminution de la force musculaire et de la maladresse au cours de ses mouvements.

La topographie de cette atrophie est caractéristique : à partir du niveau médullaire atteint au début, l'affection progresse rapidement. Lorsque la maladie débute par les membres inférieurs (comme dans notre observation, celle de Baudouin, Schœffer et Celice), l'atteinte paraît être d'emblée symétrique et totale, et les malades deviennent rapidement paraplégiques. Au contraire, si le segment cervical est le premier pris, on note d'emblée l'atteinte isolée ou prédominante d'un membre, puis de l'autre (cas de Souques et Alajouanine, Alajouanine, Girot et Martin). La prédominance à la racine ou aux extrémités n'est pas à mentionner ; ce qui peut exister, c'est l'atteinte d'un groupe musculaire avant l'autre.

Cliniquement, la progression topographique paraît se faire par étape. En réalité, la marche s'opère en tache d'huile ; l'extension à tout l'axe spinal est continue. L'étude des réactions électriques le prouve. La R. D. partielle, précédant les signes nets d'atrophie, montre, dans l'observation de Souques et Alajouanine, que dès le début *clinique* de l'affection l'atteinte d'une grande partie de l'axe spinal était effectuée : elle ne différait aux divers segments médullaires que par son intensité.

La recherche d'autres phénomènes cliniques de symptomatologie médullaire est complètement négative.

L'absence de signes d'irritation pyramidale est caractéristique dès le début de l'affection et se maintient telle jusqu'à la terminaison.

L'absence de troubles sphinctériens est aussi formelle ; les difficultés pour uriner ou pour aller à la selle sont dues à l'insuffisance de la sangle abdominale et du muscle diaphragme. Chez notre malade la constipation cédait à une cuillerée à café journalière d'huile de ricin.

L'exploration des divers modes de la sensibilité a montré leur intégrité complète ; les aptitudes de discrimination tactile sont même très développées chez notre malade. La présence de douleurs est signalée dans notre observation et dans la quatrième rapportée. Notre malade souffrait depuis longtemps de sciatique bilatérale ; les points douloureux avaient pour siège surtout la région jambière postérieure, et nous les considérons comme une manifestation de la névralgie sciatique. Le malade de Schœffer, Baudouin et Celice présentait des douleurs au niveau des masses musculaires, ces douleurs accompagnaient les phénomènes de dégénérescence des muscles ; les auteurs les rapportent à cette cause.

Les fonctions du système organo-végétatif sont en grande partie indemnes. En aucun cas on ne note de trouble sympathique tégumentaire ou sécrétoire. La malade de l'observation IV présentait, à la période d'état, de l'enflure des mains produisant l'aspect de la main succulente, et des poussées d'œdème périarticulaire d'origine indéterminée. Cet état paraît devoir être considéré comme un phénomène surajouté. Il est à noter que malgré l'état grabataire de ces malades, il n'y a jamais eu d'escarre.

L'atrophie-paralysie, associée à de rares troubles sympathiques, est la seule manifestation de l'atteinte médullaire. Elle présente,

somme toute, les caractères essentiels de l'atrophie Aran-Duchenne. Si l'on voyait les malades seulement au début, le diagnostic de cette affection serait posé.

Dans le cas qui nous occupe, c'est *l'évolution* de cette atrophie musculaire qui est particulière. Elle mérite bien le nom de subaiguë, caractérise, individualise l'affection.

En effet, depuis le moment où l'on note les premiers signes objectifs de la maladie, jusqu'à la mort, nous relevons : 9 mois dans notre observation, 8 mois dans celle de Souques et Alajouanine, 1 an dans le cas de Alajouanine, Girot et Martin, 3 ans dans le cas de Schœffer, Baudouin et Celice.

Cette évolution, par ailleurs, s'est toujours réalisée sans température ni phénomènes viscéraux marqués. La poussée thermique terminale est constante ; elle coïncide avec d'autres symptômes bulbaires. Notre malade a présenté une poussée de température survenue un mois avant la terminaison, et suivie d'un état subfébrile ; mais elle présentait des lésions de tuberculose pulmonaire certainement cause de cette température.

Dans tous les cas, l'envahissement bulbaire ne s'est produit que tardivement, après que tous les muscles des membres et du tronc ont été atrophiés et paralysés, que le malade est devenu grand infirme, dans l'impossibilité de manger seul, de se mouvoir dans son lit. L'intelligence reste intacte, assistant aux progrès du mal et à la déchéance complète des fonctions musculaires.

Mais ce tableau pénible ne dure pas longtemps ; un mois et demi environ. Après cette « paralysie générale spinale » les premiers symptômes bulbaires apparaissent. Parfois on assiste à l'installation d'une paralysie bulbaire nette s'accompagnant d'atrophie due à l'altération du noyau masticateur, des centres de la déglutition, du noyau de l'hypoglosse ou même du noyau du facial. Mais ce qui domine, ce sont les atteintes des centres bulbaires, cardiaques et respiratoires. On note de l'arythmie cardiaque et respiratoire aboutissant à une dyspnée pénible, angoissante, avec cyanose des extrémités. La mort survient le plus souvent brusquement sans l'adjonction de phénomènes nouveaux.

Cette étape bulbaire terminale est toujours fatale.

Dans tous les cas les examens du L. C. R. ont été en tous points négatifs, ainsi que la réaction de Bordet-Wassermann dans le sang.

Lésions anatomiques

Si nous faisons une révision d'ensemble des documents anatomiques que nous avons rapportés, nous devons admettre que cette atrophie musculaire progressive à allure subaiguë, cliniquement individualisée, comporte un substratum anatomique aussi particulier.

Des centres nerveux, la moelle et le bulbe seulement présentent des altérations.

Lésions des cornes antérieures. — On note selon les cas et les segments considérés, soit une réduction numérique très accusée des éléments cellulaires (surtout marquée à la région lombo-dorsale dans notre cas, à la région cervico-dorsale dans le cas de Souques et Alajouanine), soit des images de dégénérescence cellulaire : On observe des lésions de tigrolyse élémentaire décelable au Nissl, avec état poussiéreux du cytoplasma et situation excentrique du noyau qui occupe le bord de la cellule ou l'un de ses pôles ; certains éléments présentent une fonte bulleuse du protoplasma, signalée par Alajouanine, Girot et Martin, et que nous avons retrouvée à la région cervicale de notre malade.

Il est à peu près impossible d'admettre la prédominance uniforme des lésions à une colonne cellulaire plutôt qu'à une autre. Les auteurs sont d'accord à ce sujet. Les cellules de la corne latérale sont souvent intéressées.

Si l'on étudie la topographie segmentaire de ces lésions, on s'aperçoit que les niveaux où prédomine la réduction numérique des cellules présentent peu d'images de dégénérescence. Celles-ci, par contre, sont très marquées et très nombreuses en des points où les cellules sont encore en nombre normal. C'est le cas de la région cervicale haute de notre malade et de celui d'Alajouanine, Girot et Martin. Dans toutes les observations, la réduction numérique et l'atrophie des cellules de la corne antérieure prédominent au niveau des régions primitivement atteintes, les images de dégénérescence au niveau des segments atteints en dernier lieu. Il semble donc que le virus agisse par destruction primitive des cellules radiculaires motrices.

La substance blanche ne présente aucune altération notable : Alajouanine, Girot et Martin, Boudouin, Schœffer et Celice signalent

une très légère pâleur marginale à la région lombaire. Nous ne l'avons pas décelée dans notre cas.

Le tissu névroglie. — Dans aucune observation il n'est signalé d'envahissement névroglie fibreux des cornes antérieures réduites en cellules radiculaires et légèrement atrophiées. De même la prolifération des éléments névroglie cellulaires n'est pas très intense ; cependant, dans notre observation nous notons un véritable module périépendymaire, formé de cellules névroglie. Cette formation est visible sur toute l'étendue de l'axe spinal, mais prédomine nettement au niveau des segments les plus récemment atteints et notamment au niveau du bulbe inférieur.

Le tissu mésodermique. — Il n'est pas particulièrement altéré. Les vaisseaux présentent au niveau des points récemment atteints de la congestion, de l'œdème périvasculaire, pouvant aller jusqu'à la périvasculite nette (observation de Souques et Alajouanine).

Aux régions lésées en premier lieu, les parois des vaisseaux sont simplement épaissies par du tissu conjonctif.

Les méninges n'offrent rien de particulier.

Au niveau du bulbe. — Les altérations cellulaires, si nettes au niveau des segments médullaires, sont ici moins évidentes. A peine s'est signalé un état poussiéreux du cytoplasma au niveau du noyau du X et du XII (observations I et II), cependant dans l'observation IV on note une réduction numérique notable des éléments cellulaires au niveau du noyau du XII.

Ce degré très peu marqué de dégénérescence cellulaire paraît être en rapport avec la rapidité d'évolution et la précipitation des phénomènes, dès que la lésion atteint les centres vitaux.

Les capillaires ne sont pas plus intéressés par le processus infectieux qu'au niveau des portions cervicales hautes.

En général, le tissu névroglie n'est pas le siège d'une réaction très accusée. Cependant, dans notre cas nous notons autour du canal épendymaire une agglomération importante de cellules névroglie. Cet état, dont l'intensité à ce niveau est bien plus marquée que celle des images de dégénérescence cellulaire, paraît précéder ces dernières et on pourrait se demander si elle n'est pas le fait de la propagation du virus par l'intermédiaire du canal de l'épendyme.

Dans tous les cas étudiés, nous avons donc une atteinte prédominante et isolée des cellules des cornes antérieures, sans altération des cordons blancs.

Les altérations vasculaires et névrogliques paraissent être en rapport avec les processus de désintégration des éléments cellulaires. Il semble que le virus attaque électivement, primitivement la cellule, y produisant des altérations plus ou moins particulières (tigrolyse, fonte bulleuse du protoplasma). La cellule dégénère ; les produits de sa désintégration sont, probablement, résorbés par le tissu réticulo-interstitiel névroglique, qui manifeste, plus ou moins, selon les cas, sa réaction : tantôt prédomine un état inflammatoire des capillaires (cas de Souques et Alajouanine), tantôt c'est une prolifération névroglique protoplasmique (allant jusqu'à la formation d'un véritable nodule périépendymaire, dans notre cas (1).

Cette altération cellulaire va jusqu'à la disparition de l'élément, mais il n'y a pas de remplacement par la névroglie fibreuse.

Ces divers éléments autorisent à admettre la poliomyélite antérieure, comme substratum anatomique de cette atrophie musculaire progressive subaiguë.

Cet état anatomique se distingue des autres lésions médullaires capables de provoquer des amyotrophies (par lésion élective de la corne antérieure) : L'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne comporte, outre la réduction numérique des cellules des cornes antérieures, l'atrophie marquée des cornes antérieures, leur envahissement névroglique ainsi qu'une légère bande de sclérose autour de la corne antérieure.

Dans les atrophies spinales syphilitiques, des lésions vasculaires ou méningées assez caractéristiques accompagnent généralement l'altération de la corne antérieure, la diffusion des lésions ; leur nature non systématisée est du reste significative.

Les lésions anatomiques de la poliomyélite aiguë comportent une réaction conjonctive vasculaire, généralement très intense, présence de foyers inflammatoires avec véritables nodules infectieux, infiltration à peu près constante des méninges.

Il suit de cette étude que l'affection qui nous occupe possède une individualité anatomo-clinique importante ; il semble qu'on doive bien admettre qu'il s'agit d'une atrophie musculaire progressive à évolution subaiguë, par poliomyélite infectieuse.

(1) A moins que cette réaction névroglique ne soit le fait de l'atteinte directe du canal épendymaire par le virus.

Diagnostic

L'absence de troubles pyramidaux, de troubles sensitifs, la rareté et la bénignité des troubles sympathiques, l'absence de troubles sphinctériens, établissent une localisation de la lésion à la corne antérieure et font éliminer toutes les autres atrophies musculaires avec paralysie, et notamment celles de la syringomyélie, de la sclérose latérale amyotrophique, etc., sur lesquelles nous ne saurions insister. Nous rappellerons cependant que certains cas de sclérose latérale amyotrophique peuvent avoir un début pseudo-polynévritique (Pierre Marie et Patrikios).

Le diagnostic important à faire est celui de la maladie d'Aran-Duchenne. C'est de lui que découle le pronostic. La marche rapide de l'atrophie au niveau d'un groupe musculaire, l'atteinte précoce d'autres groupes, décelable par l'étude des réactions électriques, doivent entraîner la certitude qu'il s'agit d'atrophie musculaire à évolution subaiguë, à plus forte raison si l'on peut suivre la marche de la maladie.

Nous savons qu'à l'heure actuelle le diagnostic de poliomyélite antérieure chronique essentielle ne doit être appliqué qu'à un nombre très limité de cas : l'origine syphilitique de l'Aran-Duchenne est fréquente. Les auteurs, qui se sont particulièrement occupés de la question, signalent comme éléments de ce diagnostic étiologique :

1° La notion de syphilis antérieure ;

2° Des caractères cliniques particuliers au symptôme amyotrophique, tels que : la progression par sauts, la rareté des contractions fibrillaires, la variation des réflexes tendineux qui sont souvent exagérées au niveau des muscles en voie d'atrophie ;

3° La coexistence d'accidents ou de signes de syphilis : lésions cutanées ou muqueuses, aortite ; certains signes cliniques traduisant plus particulièrement la syphilis nerveuse : paralysies oculaires, inégalité pupillaire, signe d'Argyll-Robertson ; enfin association fréquente de l'amyotrophie avec d'autres signes d'atteinte médullaire ou encéphalitique (tabès-P. G.) ;

4° Les résultats des réactions humérales : souvent ils sont en faveur de l'origine syphilitique du syndrome quoiqu'il puisse y avoir des exceptions à cette règle ;

5° Enfin les résultats du traitement d'épreuve : il donne parfois une amélioration, mais ce sont des cas assez rares.

D'une façon générale les amyotrophies syphilitiques ont une évolution chronique, avec des poussées aiguës et des périodes de rémission parfois fort longues (vingt ans) ; et ce diagnostic nous intéresserait peu si certains cas d'origine syphilitique n'avaient une évolution progressive à allure subaiguë : tel le fait de Spiller (1912), rapporté dans la thèse de Lerouge (1913). Il s'agit d'un homme de 57 ans, dont l'affection débuta par une paralysie atrophique subaiguë des muscles de la jambe gauche. Un an après, atrophie des éminences thénar, hypothénar et interosseux. Atrophie de la langue. Contractions fibrillaires dans le corps tout entier. Réflexes rotuliens vifs. Sensibilité intacte. Aggravation rapide, mort. L'auteur ne signale pas s'il y avait eu des examens de laboratoire. A l'autopsie, disparition d'un grand nombre de cellules des cornes antérieures et du bulbe, infiltration lymphocytaire de la pie-mère, petites hémorragies nombreuses dans la substance grise, vaisseaux épaissis.

Le cas de Léopold (1912), rapporté aussi par Lerouge, concerne un homme de 50 ans dont la poliomyélite syphilitique évolua en quatre ans et se termina par un syndrome bulbaire.

Le cas rapporté par Chavigny.

L'observation I de la thèse récente de Christophe est certainement la plus caractéristique ; il s'agit d'un homme de 57 ans, éthylique, qui vint consulter à la Salpêtrière en mars 1926, pour une amyotrophie généralisée aux quatre membres. Les fonctions musculaires étaient déjà très compromises. Les réflexes tendineux étaient abolis aux membres inférieurs et les examens électriques montraient une R. D. partielle dans tous les muscles des membres inférieurs, dans les muscles postérieurs de l'avant-bras et les muscles de la main. Il n'y avait pas d'autre phénomène médullaire surajouté. Les pupilles étaient inégales et non contractiles. L'aorte était normale. Le liquide céphalo-rachidien présentait des réactions en faveur de la syphilis :

Albumine : 0 gr. 56.

Cytologie : 15 lympho par mm³.

Réaction de Pandy et Weichbrodt positive.

Réaction de B. W. positive.

Réaction du benjoin colloïdal : 0011022221000000.

La réaction de B. W. est aussi positive dans le sang.

On assista à l'évolution rapide de l'affection allant jusqu'à la fonte presque complète de certaines masses musculaires. Seuls les muscles du cou et de la face restèrent épargnés. La mort survint le 6 juin par suite d'une bronchopneumonie.

L'autopsie a montré une infiltration lymphocytaire très légère de la pie-mère ; nulle part il n'y avait de périvascularite, ni d'endarterite, ni de lésions thrombosantes ; réaction névroglique peu accusée, prolifération de la substance périépendymaire ; pas de lésion de dégénérescence des cordons ; les cellules radiculaires antérieures étaient, par contre, très altérées : numériquement diminuées, en voie d'atrophie ou en chromatolyse.

Cette observatin diffère grandement, au point de vue *clinique et anatomique*, des observations d'amyotrophie d'origine syphilitique ordinairement rapportées. Elle ne s'écarte du cadre de celles que nous avons étudiées que par les réactions humorales et les signes pupillaires en faveur de la syphilis. Nous nous demandons si l'on ne devrait pas l'interpréter comme une poliomyélite antérieure subaiguë avec syphilis surajoutée. Sinon, nous devons y voir une nouvelle preuve que la syphilis peut être à la base d'une foule d'affections du système nerveux, même de celles qui paraissent le mieux caractérisées au point de vue anatomo-clinique.

Au cours de ces dernières années ont été publiés des syndromes poliomyélitiques subaigus à évolution plus ou moins graves, entraînant la mort par extension bulbaire ou laissant plus généralement des séquelles sous forme de paralysie importante. Nos observations ne rentrent pas dans le cadre de ces faits « dont la symptomatologie d'ensemble se présente comme suit : période d'invasion avec angine, troubles gastro-intestinaux, signes d'infection générale à allure grip-pale ; période d'état avec paralysie flasque, abolition des réflexes, parfois légers troubles de la sensibilité subjective et des sphincters, enfin atrophie musculaire rapide avec troubles des réactions électriques, peu ou pas de tendance à la régression. Le liquide céphalo-rachidien présente généralement une lymphocytose modérée et une légère hyperalbuminose avec réaction de B. W. négatif et réaction de Guillain négative » (1). Selon la tendance des auteurs, ces faits étaient rapportés à la névroxité épidémique ou à la maladie de Heine Medin.

(1) Duhot et Masson. *Pratique Médicale Française*, 1926.

La communication de Verger, Hesnard et Aubertin a trait à ces faits : Les auteurs présentent, à la Société de Médecine et de Chirurgie de Bordeaux, en décembre 1923, le cas d'un homme âgé de 67 ans dont l'affection débuta par un état grippal. En six mois, un syndrome de poliomyélite s'installa rapidement, au niveau des membres supérieurs, avec réaction de dégénérescence ébauchée, réflexes vifs. Les membres inférieurs ne furent pas atteints. Un des auteurs a observé cinq cas de ce genre en un mois. La maladie peut évoluer vers l'atteinte bulbaire, la régression avec reliquat peu important, ou bien un état stationnaire amyotrophique définitif. Les auteurs sont d'avis qu'il s'agit dans ces cas d'un virus neurotrope sur la nature duquel ils n'osent se prononcer.

La communication de Clarac et Heuyer à la Société de Neurologie de Paris, le 6 juillet 1911, concerne trois cas de poliomyélite antérieure subaiguë généralisée à tout l'axe spinal (sans troubles sensitifs objectifs) (avec troubles des réactions électriques), et survenus chez trois membres d'une famille, un frère et trois sœurs vivant ensemble. •

Dans les trois cas, début par des phénomènes infectieux et digestifs (la température ne fut pas prise) qui durèrent trois mois ; quelques douleurs vagues. Les phénomènes paralytiques progressèrent rapidement. En un an, la paraplégie était complète. Il y eut un arrêt puis une reprise des troubles moteurs. Les auteurs signalaient l'imprécision de l'étiologie : il n'y avait pas de spécificité ni d'éthylisme dans les antécédents. Et, malgré l'absence d'épidémie dans la localité qu'habitaient ces malades, ils étaient tout disposés à rapporter cette affection à la maladie de Heine-Medin.

Nous rappelons que les cas que nous avons étudiés ne comportaient jamais d'épisode grippal, ni digestif au début, que la maladie eut une marche extensive, progressive, sans aucune rémission, jusqu'à l'étape bulbaire terminale.

Récemment, dégageant les particularités des cas qui se sont présentés à leur observation, MM. Euzière et Pagès analysent les caractères généraux des amyotrophies de la névraxité épidémique ; étudiant les divers aspects cliniques de leur évolution, ils montrent les éléments qui permettent de les rattacher à leur vrai type :

L'anamnèse met parfois en évidence un épisode névraxitique aigu ou subaigu ; la topographie de ces amyotrophies est de type radiculaire ; les contractions fibrillaires font presque toujours

défaut ; l'impotence fonctionnelle est moins marquée que ne le faisait prévoir l'état de la musculature ; l'exploration électrique donne des résultats variables ; les réflexes en général diminués varient d'un jour à l'autre ; il s'adjoint parfois des signes pyramidaux ; on note souvent des signes oculaires (l'adjonction de troubles de la série extra-pyramidale ou du masque parkinsonien n'est pas à envisager ici) ; des troubles sensitifs sont assez fréquents au début de l'évolution, sous forme de paresthésie ou de douleurs fulgurantes (à topographie radiculaire) ; les troubles vasomoteurs sont discrets ; enfin le L.C.R. montre une dissociation albumino-cytologique légère dans un sens ou dans l'autre, avec un taux un peu élevé du sucre.

Nos observations ne sauraient entrer dans ce groupe bien caractérisé.

Les polynévrites ont des troubles sensitifs à peu près constants. L'atteinte est généralement globale, et non progressive. La segmentation radiculaire est nette. On retrouve à peu près toujours une cause suffisante. Enfin la régression et l'amélioration des phénomènes tend à se produire.

Le diagnostic de la myopathie progressive n'est, semble-t-il, pas à envisager, cette affection se caractérisant généralement par une évolution lentement progressive, la prédominance des lésions à la racine des membres et leur symétrie, l'absence de contraction fibrillaire, la conservation des réactions électriques, avec une formule normale, sans R. D.

Formes cliniques

D'après les observations que nous rapportons, nous admettons que la forme commune a une durée de un an en moyenne ; il peut y avoir des formes plus lentes, jusqu'à trois années.

Quelle que soit la durée, que la marche de l'atteinte spinale ait été ascendante et paraplégique d'emblée, ou descendante, le syndrome bulbaire terminal n'a jamais fait défaut. Il est survenu lors d'une période où la maladie paraissait stationnaire.

Cette évolution est aussi celle que Déjerine et André Thomas, dans leur article, admettent comme étant la plus commune. Cependant ils signalent que la maladie après s'être arrêtée peut s'améliorer d'une manière considérable et même aboutir à la guérison après un temps variable.

Ils rattachent ces faits à ce que Landouzy et Déjerine ont décrit sous le nom de paralysie générale spinale à marche rapide et curable. Sans fièvre le malade éprouve rapidement une grande faiblesse des membres inférieurs, les fonctions motrices en deviennent très difficiles. Quelque temps après les membres supérieurs se prennent, ainsi que les muscles du tronc, de l'abdomen, du rachis. La paralysie est flasque ; les réflexes sont abolis. Les muscles paralysés s'atrophient. Il n'y a pas de trouble sensitif très marqué : quelques fourmillements, quelques difficultés du sens stéréognostique. Après quelques semaines d'état stationnaire la paralysie disparaît et le malade guérit complètement. Chez un malade qui avait succombé à une affection intercurrente Landouzy et Déjerine ont trouvé des lésions des cellules des cornes antérieures de la moelle.

Nous savons que Duchenne, qui avait individualisé la maladie, lui attribuait, au début, une évolution fatale. Il admit, par la suite, à l'occasion d'un cas observé en 1865, la possibilité d'amélioration sinon de guérison complète des troubles musculaires.

CHAPITRE IV

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

Dans les observations que nous avons rapportées, la maladie a uniquement frappé des adultes ; les âges respectifs des malades étaient : 43 ans, 17 ans, 40 ans, 58 ans. Il s'agissait de trois femmes et d'un jeune homme.

Déjerine et A. Thomas admettent comme facteurs étiologiques le froid, les traumatismes, les maladies infectieuses, de même le diabète (Nonne), les intoxications telles que le plomb (Ede). Ce sont autant de facteurs non signalés dans les observations que nous rapportons. Chez notre malade, une hystérectomie sous rachianesthésie paraît avoir accéléré les phénomènes et révélé de nombreux signes objectifs ; mais c'est un fait banal au cours des maladies de la moelle.

L'origine syphilitique de la maladie est insoutenable ; cliniquement, aucun antécédent d'allure syphilitique n'est relaté. Le liquide céphalo-rachidien est normal, aucune poussée méningée ne se révèle ; les diverses épreuves biologiques sont négatives pour la syphilis, l'examen anatomique n'est pas non plus en faveur de la syphilis. Malgré ce, notre malade, celle de l'observation IV, subit un traitement qui resta sans résultat.

A l'autopsie de notre malade nous avons trouvé des lésions de tuberculose pulmonaire évolutive et nous nous sommes demandé si on ne devrait pas y voir une cause de l'altération médullaire. Dans sa communication en 1902 à l'Académie de Médecine, Poncet disait : « La tuberculose peut déterminer du côté du système nerveux, sans tubercules et par ses toxines, des névrites, des myélites, des méningo-encéphalites dont les manifestations symptomatiques s'étendent

depuis des psychoses, des troubles cérébraux, des céphalées persistantes ou passagères, jusqu'aux accidents mortels ». Les expériences d'Armand Delille, Maurice Renaud, Guillaïn et Guy Laroche, etc., ont prouvé la lyse des bacilles tuberculeux au contact du tissu nerveux et la fixation élective des toxines tuberculeuses sur les cellules nerveuses. De ces constatations on a tiré des explications pathogéniques de la maladie de Landry qui survient chez les tuberculeux. A propos de notre cas, nous restons à ce sujet dans le domaine de l'hypothèse et nous ne saurions tirer des conclusions nettes de ces considérations. Car si nous le rapprochions des observations similaires où la tuberculose n'est nullement signalée, nous penserions plutôt à la coïncidence qu'à une relation de cause à effet. On sait d'ailleurs la fréquence de la tuberculose chez les médullaires.

Etant donné l'évolution subaiguë, les auteurs se sont demandés si malgré l'absence de température il ne fallait pas rechercher l'existence d'un virus neurotrope comme cause de cette poliomyélite subaiguë.

A partir de leur malade Souques et Alajouanine, Alajouanine, Girot et Martin ont réalisé des expériences de pathologie expérimentale. Nous les rapporterons brièvement.

Technique. — Les premiers ont injecté les doses suivantes de liquide céphalo-rachidien de leur malade, prélevé la veille de la mort :

0 cc 8 à 2 lapins (inoculation intracérébrale).

0 cc 4 à 4 cobayes (inoculation intracérébrale).

Prélevés aseptiquement, la moelle cervicale et une partie du bulbe de leur malade ont été émulsionnés au tiers dans de la glycérine et injectés aux doses suivantes :

0 cc 2 à 4 cobayes (inoculation intracérébrale).

1 cc à 1 cobaye (inoculation dans la gaine du sciatique).

0 cc 4 à 2 lapins (inoculation intracérébrale).

Les deuxièmes se sont servis d'émulsions au tiers glycinées de moelle et du bulbe de leur malade, ils ont pratiqué des injections intracérébrales ou sous-duremériennes de l'émulsion filtrée et non filtrée aux doses suivantes :

0 cc 6 à 10 lapins.

1 cc à 1 singe.

Résultats. — Sur tous ces animaux un seul lapin de Souques et Alajouanine a présenté des accidents pathologiques intéressants. Il avait reçu en injection intracérébrale 0 cc 4 d'émulsion glycinée au tiers, les autres animaux sont morts d'une façon banale ou n'ont rien présenté après un an d'observation.

Six mois après l'inoculation, chez le lapin malade, se montra une atrophie de la patte postérieure droite, puis de l'autre. En trois semaines l'affection avait gagné le train antérieur. Il ne s'agit pas de paralysie à proprement parler, mais de gêne fonctionnelle due à l'atrophie ; l'extrémité des pattes postérieures est le siège d'une escarre assez prononcée. A cette date l'animal a maigri de 600 gr.

Deux mois après le début des accidents, l'animal devient apathique avec polypnée, tachycardie, hypothermie ; il a, en tout, maigri de 800 grammes.

On décide de le sacrifier. Le liquide céphalo-rachidien ne présentait rien de particulier du point de vue infectieux ou parasitaire, de même pour le sang. Les viscères étaient normaux. Le système nerveux, par contre, présentait une infiltration périvasculaire corticale importante (en rapport avec le point d'inoculation) et des lésions de polimyélite antérieure superposables à celles décrites pour le malade.

Les auteurs ont essayé l'étude du virus, des circonstances malheureuses ne l'ont pas permis : les animaux sont morts de broncho-pneumonie ou d'épizootie ; un seul lapin survivant n'a rien présenté d'anormal au bout de huit mois.

La conclusion de cette expérience est qu'un animal injecté avec la moelle cervicale du malade a reproduit (six mois après l'inoculation) le même tableau anatomo-clinique que le malade. Il ne s'agit pas d'une paralysie spontanée de l'animal ordinairement due à une myélite ; les atrophies musculaires pures sont inconnues chez le lapin. Malgré l'étude inachevée des virus, il n'en reste pas moins acquis que la transmission de l'affection de l'homme à l'animal a pu être réalisée ; le syndrome clinique expérimental a été trait pour trait celui de l'affection humaine. La durée de l'incubation fut de six mois. Les constatations négatives faites incitent à croire qu'il ne s'agit pas de microorganisme connu, ni de spirochète et les auteurs sont tentés de l'attribuer à un virus filtrant.

Se basant sur la longue durée de l'incubation, les auteurs éliminent de nombreux virus neurotropes connus, tels que ceux de la rage, de la poliomyélite antérieure aiguë, de l'encéphalite.

La question d'un virus spécifique se pose et il serait intéressant de pouvoir répéter les expériences de Souques et Alajouanine.

Nous avons vu d'ailleurs comment, au point de vue clinique, on peut séparer ces amyotrophies de celles à allure subaiguë rapportées à la maladie de Heine Medin, à la névraxité épidémique ou à la syphilis.

Nous avons vu comment le substratum anatomique précis de ces amyotrophies plaide en faveur de l'existence d'un virus frappant électivement le neurone moteur, y produisant des processus de dégénérescence cellulaire aboutissant à la disparition de l'élément. L'intervention passagère et assez peu intense de la névroglie, l'état inflammatoire en général peu marqué du système capillaire paraissent faire partie des processus de désintégration nerveuse causée par le virus.

Et il semble que c'est seulement sur le terrain expérimental que la question de transmission, conduction du virus, etc., doive être tranchée.

CHAPITRE V

CONCLUSIONS

Dn groupe des atrophies musculaires chroniques progressives myélopathiques, Duchenne avait isolé une forme à allure subaiguë ; cette entité clinique a nettement été mise en doute par la plupart des auteurs.

Quelques faits récents étudiés complètement, au point de vue clinique et anatomique, auxquels nous ajoutons une observation personnelle, montrent l'existence d'une affection caractérisée par :

1° Une atrophie musculaire progressive avec contractions fibrillaires, d'abord diminution puis abolition des réflexes tendineux ;

2° Par une évolution d'environ un an en moyenne (exceptionnellement trois ans) se terminant par un épisode bulbaire à marche rapide de une à deux semaines de durée.

3° Par des lésions médullaires consistant en dégénérescence puis réduction numérique des cellules radiculaires motrices, entraînant l'atrophie de la corne antérieure sans réaction névroglique ni lésions artério-capillaires très accentuées.

Cette affection se différencie cliniquement et étiologiquement des autres atrophies musculaires à marche subaiguë. Son étiologie reste encore mal déterminée ; mais les caractères évolutifs et les constatations anatomo-pathologiques font penser à une origine infectieuse : virus neurotrope d'un type un peu spécial, comme paraît le démontrer l'inoculation positive au lapin, obtenue par Souques et Alajouanine.

BIBLIOGRAPHIE

- ALAJOUANINE, GIROT et MARTIN. — Un cas anatomo-clinique de Poliomyélite antérieure subaiguë. — *R. N.*, 1926, N° 6.
- Armand DELILLE. — Rôle des Poisons du B. de K. dans la Méningite tuberculeuse et la Tuberculose des centres nerveux. — *Thèse de Paris*, 1903.
- BAUDOUIN, SCHOEFFER et CÉLICE. — Un cas de Poliomyélite antérieure subaiguë avec autopsie. — *Paris Médical*, 2 octobre 1926.
- CHARCOT, J.-B. — *Thèse de Paris*, 1895.
- CHAVIGNY. — Atrophie musculaire à types chronique et rapide. — *R. N.*, 1918, page 229.
- CHRISTOPHE. — Contribution à l'étude des Amyotrophies spinales d'origine syphilitique. — *Thèse de Paris*, 1927.
- CLARAC et HEUYER. — Société de Neurologie, 6 juillet 1911. — *In R. N.*, 1911.
- DÉJÉRINE et André THOMAS. — Maladies de la Moelle (1909). — *In Traité de Médecine de Gilbert et Thoinot*.
- DUCHENNE DE BOULOGNE. — Electrification localisée et ses applications à la pathologie et à la thérapeutique. — 3^e édition, 1872.
- DUHOT et MASSON. — Sur le Syndrome de Poliomyélite aiguë de l'Adulte. — *La Pratique Médicale*, 1924, page 335.
- EUZIÈRE et PAGÈS. — Les Amyotrophies de la Névrauxite épidémique. — *Sud Médical et Chirurgical*, février 1926.
- FISHER. — Sur les Syndromes de Poliomyélite chronique et la prétendue « Poliomyélite antérieure chronique ». — *Schweizerische medizinische Wochenschrift*, 1926.
- GOUGEROT et TROISIER. — Fixation des Toxines tuberculeuses sur le tissu nerveux. — *Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1910.

- GUILLAIN et Guy LAROCHE. — Fixation des Poisons sur le système nerveux. — *Semaine Médicale*, 1911.
- LEROUGE. — Les Atrophies musculaires progressives spinales d'origine syphilitique. — *Thèse de Paris*, 1912 (Bibliographie).
- NONNE. — Klinische und anatomische untersunckung einer falles von Poliomyelitis ant. chr. — 1890.
- ODDO. — Maladies de la Moelle. — 1908.
- OPPENHEIM. — — Ueber die Poliomyelitis anter. chron. — *Archiv. f. Psych.*, 1888.
- OPPENHEIM. — Zur Pathologie der chron. atrophischen spinallähmungen. — *Arch. f. Psych.*, 1892.
- OPPENHEIM. — Lehrbuch der Nerven Krankheiten. — 1909, 4^e édition.
- PALIARD et DECHAUME. — Myélite à forme de paralysie ascendante chez un tuberculeux pulmonaire. — *Journal de Médecine de Lyon*, 5 septembre 1922.
- PÉHU et DECHAUME. — Etude histopathologique d'une observation de forme périphérique d'encéphalite épidémique. — *Annales de Médecine*, juillet 1927.
- SOUQUES et ALAJOUANINE. — Société Médicale des Hôpitaux, 18 avril 1922.
- SOUQUES et ALAJOUANINE. — Sur un type d'atrophie musculaire progressive à évolution subaiguë. — *Annales de Médecine*, avril 1924.
- VERGER, HESNARD et AUBERTIN. — Société de Médecine et de Chirurgie de Bordeaux, 24 février 1922 et 7 décembre 1923.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

En ma qualité de Censeur de tour, j'ai lu la thèse ayant pour titre : *Contribution à l'Etude de la Poliomyélite antérieure subaiguë*, par Yves POURSIDES.

Je pense que la Faculté peut en permettre l'impression.

Montpellier, le 2 décembre 1927.

Le Professeur,
EUZIERE.

Vu :

Montpellier, le 2 décembre 1927.

Le Doyen,
EUZIERE.

Vu et permis d'imprimer :

Montpellier, le 2 décembre 1927.

Le Recteur,
JULES COULET.

TABLE DES MATIERES

	Pages
CHAPITRE PREMIER. — Introduction	12
CHAPITRE II. — Observations	21
CHAPITRE III. — Considérations anatomo-cliniques	39
Etudes cliniques.....	39
Lésions anatomiques.....	43
Diagnostic	46
Formes cliniques.....	50
CHAPITRE IV. — Etiologie et pathogénie.....	53
CHAPITRE V. — Conclusions.....	57
Bibliographie	59

